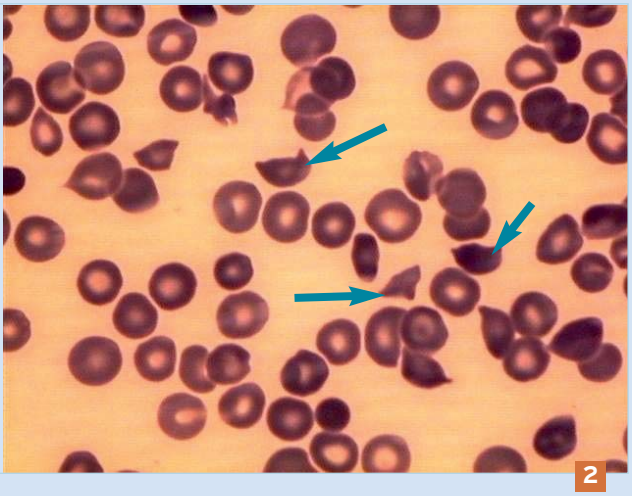
1



2

MICROANGIOPATHIE THROMBOTIQUE

Olivier Fain*, Anne-Sophie Morin*, Tewfik Bibi-Triki, Jérôme Stirnemann***

* Service de médecine interne, ** laboratoire d'hématologie, CHU Jean-Verdier (AP-HP), université Paris-Nord-13, 93140 Bondy, olivier.fain@jvr.aphp.fr

Cet homme de 37 ans était hospitalisé pour troubles de la conscience et syndrome hémorragique (fig. 1) apparu en quelques jours. L'hémogramme montrait : Hb 6,7 g/dL, 17 000 plaquettes/mm³, les LDH étaient à 6380 UI/L, la bilirubine à 57 mg/L, l'haptoglobine inférieure à 0,10 g/L. Le test de Coombs était négatif. L'étude du frottis sanguin trouvait de nombreux schizocytes (fig. 2). Un traitement par échanges plasmatiques et plasmas frais congelés était instauré (PFC), permettant une amélioration en quelques jours. L'activité ADAMTS était inférieure à 5 %, la recherche d'IgG anti-ADAMTS 13 supérieure à 100.

La microangiopathie thrombotique (MAT) regroupe le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) (plus fréquent chez l'adulte) et le syndrome hémolytique et urémique (SHU) (habituellement chez l'enfant).[1]

Le diagnostic est évoqué devant une thrombopénie périphérique (moelle riche) associée à une anémie hémolytique mécanique (présence de schizocytes sur le frottis). Les troubles de la conscience s'observent dans le PTT et l'insuffisance rénale dans le SHU. L'infection à *Escherichia coli* O157:H7 est responsable de SHU. Les médicaments, le cancer, l'infection par le VIH, le lupus, la grossesse peuvent être à l'origine d'une MAT. Il existe un déficit en ADAMTS 13 (métalloprotéase) dans le PTT.[2] Le traitement associe PFC et échanges plasmatiques. Le rituximab est proposé pour éviter les récidives.

1. **Zheng XL, Sadler JE.** Pathogenesis of thrombotic microangiopathies. Ann Rev Pathol 2008;3:249-77.
2. **Tsai HM.** Thrombotic thrombocytopenic purpura: a thrombotic disorder caused by ADAMTS13 deficiency. Hematol Oncol Clin North Am 2007;21:609-32.

TOUS DROITS RESERVES - LA REVUE DU PRATICIEN